

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N°

3

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Eugène LUIZY

Externe des Hôpitaux de Paris

DYSTROPHIE MARGINALE
DE LA CORNÉE

Président : M. DE LAPERSONNE, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

45, rue Racine, 45

1922

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N°

3

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Eugène LUIZY

Externe des Hôpitaux de Paris

DYSTROPHIE MARGINALE
DE LA CORNÉE



Président : M. DE LAPERSONNE, *Professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUE & C^{ie}, ÉDITEURS

45, rue Racine, 45

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

MM.	
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANCON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale.	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	CHAUFFARD
Clinique des maladies des enfants.	MARFAN
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	NOBECOURT
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	DUPRÉ
Clinique des maladies du système nerveux.	JEANSELME
Clinique des maladies contagieuses	PIERRE MARIE
	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET
	GOSSET
	LEJARS
Clinique ophtalmologique	HARTMANN
Clinique des maladies des voies urinaires.	Dr LAPERSONNE
	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR
	COUVELAIRE
Clinique gynécologique.	BRINDEAU
Clinique chirurgicale infantile	J.-L. FAURE
Clinique thérapeutique.	AUGUSTE BROCA
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	VAQUEZ
Clinique thérapeutique chirurgicale	SEBILEAU
	PIERRE DUVAL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FIESSINGER	LELORIER	REITTERER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERRE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUILLEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

Le Docteur LUIZY

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu d'Orléans

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MA FEMME

A MES ENFANTS

A MON FRÈRE

A MES BEAUX-FRÈRES ET A MES BELLES-SŒURS

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur de LAPERSONNE

Professeur de Clinique ophtalmologique
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

A Monsieur le Professeur agrégé F. TERRIEN

Ophtalmologiste des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'honneur

*Qui nous inspira le sujet de cette
thèse. Hommage de profonde reconnaissance.*

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

M. le Docteur ROUTIER

M. le Docteur BÉCLÈRE

M. le Docteur DUCLOUX (*in memoriam*)

M. le Professeur ROGER

Doyen de la Faculté de Médecine

M. le Docteur MOUCHET

M. le Docteur LORTAT-JACOB

M. le Professeur agrégé JOUSSET

M. le Docteur MONTHUS

M. le Docteur CERISE

M. le Professeur agrégé TERRIEN

M. le Docteur GOULFIER

M. le Professeur LÉON BERNARD

DYSTROPHIE MARGINALE DE LA CORNÉE

INTRODUCTION

Au cours de l'année 1921 que nous avons passée comme externe à la consultation d'ophtalmologie de l'hôpital Beaujon, M. le Professeur agrégé Terrien eut l'occasion d'attirer notre attention sur un cas d'ectasie marginale bilatérale des cornées, analogue à celui qu'il décrivit le premier en 1900.

Depuis cette époque, deux seules études françaises parurent sur ce sujet. En revanche, les Allemands, dès 1901, ont décrit un sillon marginal de la cornée qui paraît avoir avec l'ectasie une origine commune.

La dernière observation de Terrien que nous nous proposons d'étudier a été présentée à la Société d'Ophtalmologie de Paris le 18 juin 1921 et publiée dans les Archives d'Ophtalmologie.

Sur le conseil de notre Maître, nous nous permettons de développer ce sujet.

Les lésions cornéennes en question, d'aspect très varié dans notre cas, nous ont paru l'occasion d'une revue intéressante des travaux qui ont été faits sur la question. Ces dystrophies cornéennes n'ayant jamais entraîné par elles-mêmes la perte du globe, les constatations anatomiques sont très rares et il nous a paru intéressant de comparer les faits cliniques aux descriptions anatomo-pathologiques que les Allemands ont eu, seuls, l'occasion de faire.

Aussi avons-nous vu ici le sujet d'une discussion toujours ouverte sur l'étiologie de l'ectasie et du sillon périphérique de la cornée. Faut-il les décrire comme des manifestations différentes d'une même cause : la dégénérescence marginale de la cornée ; ou sont-ils des entités morbides différentes ?

La possibilité que nous avons eue de suivre notre malade nous a permis de constater, ces temps derniers, des modifi-

cations sensibles des lésions cornéennes et de la réfraction de l'œil le plus atteint. L'évolution de ces lésions est très longue : la rareté des observations qui la relatent nous a encouragé à exposer celle que nous avons vue, bien qu'elle se rapporte à un trop court espace de temps et qu'elle ne représente qu'un minime épisode de l'affection.

Nous rappellerons le traitement institué par Terrien en 1900 ; la simplicité de sa technique et son efficacité ont rallié tous les auteurs.

Nous ne pouvons commencer cette thèse sans exprimer à M. le Professeur agrégé Terrien notre très vive reconnaissance : la clarté de son enseignement, sa grande indulgence autant que l'accueil familial qu'il nous fit partager dans son service ont été pour nous, pendant de longs mois, à des heures très douloureuses, un guide précieux et un encouragement constant dont nous garderons le souvenir ému.

Nous voulons également remercier ici son assistant, M. le Docteur Gouffier, de l'amitié qu'il nous a témoignée.

DÉFINITION ET HISTORIQUE

Les dystrophies marginales de la cornée sont connues depuis peu de temps. Terrien, le premier, a décrit l'ectasie périphérique en 1900 : c'est une déformation en croissant voisine du limbe, aussi transparente qu'une cornée normale, indépendante de tout phénomène inflammatoire et toujours accompagnée d'astigmatisme important. Il lui donna une place à part à côté des dystrophies cornéennes connues jusque-là et des déformations en kératocone et kératoglobe ; il en fit une dystrophie périphérique, symétrique des cornées, d'allure chronique qui pouvait avoir un rapport intéressant avec la dégénérescence graisseuse de la cornée, puisqu'aux deux yeux de son malade, l'ectasie était comme enchâssée dans un gérontoxon.

L'amincissement de la cornée au niveau de l'ectasie lui inspira l'idée du traitement, afin de remédier à l'astigmatisme considérable que les verres ne pouvaient corriger : il créa une rétraction cicatricielle de la cornée, en appliquant prudemment, pendant plusieurs séances, des pointes de feu sur la lésion.

Le résultat fut parfait. Cette cautérisation est restée le traitement de choix (V. obs. I).

C'est, à notre connaissance, la seule publication faite en français jusqu'en 1910. Et malgré l'aversion que nous puissions éprouver à relater les travaux des Allemands qui, après la description de Terrien, ont traité la question comme s'ils avaient été seuls à en rassembler tous les éléments, nous résumerons — pour être complet — leurs études entre 1901 et 1910. Cette revue nous permettra de confirmer les données cliniques si complètes de Terrien et de van Duyse et de leur comparer les observations anatomiques et histologiques que les Allemands ont eu, seuls, l'occasion de faire.

En 1901, Fuchs publie deux observations d'ectasies et quatre autres de sillons marginaux qui paraissent présenter

des ressemblances entre elles. Il pratique un examen anatomique de sillon sur un œil énucléé.

Rupprecht, en 1907, décrit un cas d'ectasie avec une nouvelle étude histologique après énucléation.

Seefelder, la même année, publie parmi ses quatre observations nouvelles, un examen anatomique et microscopique de gouttière marginale chez un adulte après exanthération; puis, en 1910, un examen histologique de sillon périphérique sur l'œil d'un vieillard de 76 ans.

Ces trois auteurs ont fait les mêmes constatations. Ce sont surtout celles de Seefelder que nous étudierons, parce qu'elles sont les plus complètes.

En 1907, Elsching, dans le traité d'Axenfeld, décrit un sillon périphérique sous le nom d'ulcus indolent de la cornée.

Axenfeld, en 1907, puis Rschaninzyn et Ischreyt, en 1908, veulent trouver un rapport de cause à effet entre le trachome et l'ectasie périphérique double de la cornée. Ce sont les seuls cas relatés dans la littérature ophtalmologique sur la trentaine d'observations de dystrophies marginales dont nous ayons eu connaissance.

En 1910, deux études paraissent dans les Archives d'Ophtalmologie :

Celle d'Adamantiadis (de Brousse, Turquie d'Asie) qui rapporte un cas d'ectasie circonscrite de la cornée auquel il applique avec succès le traitement par les cautérisations.

Celle de van Duyse très complète et très intéressante : il décrit une « dégénérescence marginale des cornées » bilatérale dont il put suivre l'évolution pendant vingt-cinq ans. Un œil de son malade présentait un sillon ; l'autre une ectasie et une gouttière (obs. IX).

Nous rapportons enfin la dernière observation que Terrien présenta le 18 juin 1921 à la Société d'Ophtalmologie et qui parut, peu après, dans les Archives.

OBSERVATION I (Terrien, *Archives d'Oph.*, 1900, p. 12). — M. Abadie W., 45 ans, comptable à la Préfecture de la Seine, vient consulter à la clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu, le 4 mai 1899. Il ne voit pas de l'O. D. depuis 1882 ; la vision de l'O. G. est devenue si mauvaise qu'il a dû quitter son bureau depuis dix-huit mois.

L'affection remonte au temps où il était militaire dans les spahis, en Afrique : en voulant tirer à la cible (septembre 1882) le malade s'aperçut que l'O. D. ne voyait pas ; il ne put préciser quand la vision avait été perdue de l'O. D., si ce fut de façon progressive ou non. En 1898, le malade voyait à peine à se conduire, de l'œil droit. De l'œil gauche la lecture devenait de plus en plus difficile. Ni l'iodure de potassium, ni les lunettes n'avaient procuré de soulagement.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 79 ans ; mère morte à 64 ans de fluxion de poitrine ; 3 frères morts de tuberculose pulmonaire ; sœur morte d'infection puerpérale.

Antécédents personnels. — Le sujet ne présente aucun signe de tuberculose. Il pèse 176 livres, a toujours été bien portant, n'est pas éthylique. On note quelques conjonctivites légères en 1881.

Etat actuel. — Paupières et conjonctives normales.

O. D. : Cornée transparente ; pas de taches, ni de traces d'inflammations. Dans la moitié supérieure, on voit une bande de tissu transparent au voisinage du limbe scléro-cornéen, cette bande en croissant recouvre environ les $\frac{2}{5}$ du limbe : son milieu correspond à la partie centrale du méridien vertical. Elle est large de 1 mm. $\frac{1}{2}$, amincie aux extrémités et disparaît près du méridien horizontal. Elle est constituée par un croissant d'aspect et de structure identiques à la cornée, mais moins lisse qu'elle, limité par des stries blanches un peu irrégulières, plus saillantes à certains endroits qu'à d'autres, avec dépôts calcaires. A leurs extrémités, ces stries blanches se continuent dans toute la moitié inférieure de la cornée avec une fine ligne blanche séparée du limbe de 1 millimètre et paraissant être un début de gérontoxon.

On note une insensibilité absolue du croissant et des stries blanches. Le reste de la cornée a gardé sa sensibilité normale.

L'épreuve à la fluorescéine est négative :

A l'examen microscopique, aucun microorganisme.

Pas de réaction périkeratique ; aucune douleur.

O. G. : Aspect absolument identique à un moindre degré.

Examen ophtalmoscopique. — Milieux transparents.

O. D. : Papille très déformée, très allongée dans l'axe vertical, à contours à peu près réguliers.

O. G. : Papille peu déformée, allongée légèrement verticalement. A l'ophtalmomètre de Javal, astigmatisme léger à l'O. G. énorme à l'O. D.

O. D. Méridien vertical hypermétrope + 3^D

— Méridien horizontal myope — 8^D

Astigmatisme inverse de 11^D

Avec les verres, aucune amélioration. V. O. D. = 1/50

O. G. Méridien vertical myope — 1D

— Méridien horizontal myope — 1D5

V. O. G. = 0,6 après correction

Examen au disque kératoscopique. — Les cercles projetés sur la cornée sont très allongés verticalement, fusiformes.

Traitement, 7 mai 1899. — Quatre à 5 pointes de feu superficielles sur l'ectasie de l'O. D. perdu. Pansement occlusif.

15 mai. — Aucune amélioration ; nouvelles pointes de feu, plus profondes. Réaction insignifiante. Amélioration très sensible. Cet œil perdu depuis 1882 recommence à distinguer nettement les objets.

22 mai. — O. D. Cinq à 6 pointes de feu. L'amélioration est considérable ; le malade reconnaît, à six pas, la figure des personnes.

O. G. Cautérisation, sans résultat.

25 mai. — Quatrième cautérisation à droite, deuxième à gauche. V. O. D. s'améliore. V. O. G. ne change pas.

12 juin. — V. O. D. : amélioration énorme.

O. D. Diamètre vertical + 1D

— Diamètre horizontal — 3D

O. G. Diamètre horizontal — 1D

— Diamètre vertical — 0,50

V. O. D. = 1/10 (— 2D à 80°)

26 juin. — O. D. : sixième cautérisation. O. G. : traitement abandonné.

7 juillet. — Skiascopie. O. D. Diamètre vertical — 3D

— Diamètre horizontal + 1D

Diminution de la déformation des images au disque de Placido.

Cercles un peu allongés horizontalement.

14 août. O. D. vertical — 1D

— horizontal + 1D

Papilles normales. Déformations d'images insignifiantes.

Avec O. D. (+ 1,75 135°)

O. G. (+ 0D50 90°)

le malade lit, de près, des deux yeux alternativement, le n° 4 de l'échelle de Wecker.

27 septembre. O. D. Vertical — 1D

— Horizontal: emmétrope

V. O. D. = 1/3

O. G. Vertical — 1D

— Horizontal: emmétrope

V. O. G. = 0,6

Avec des verres de + 2,50 des deux yeux, le sujet lit, de près, les plus fins caractères de l'échelle de Wecker. Il peut reprendre sa profession.

OBSERVATION II (Seelfelder, *Klinische Mon. f. Aug.*, mai-juin 1907, obs. I). — Homme de 52 ans qui présente depuis cinq ans de fréquentes inflammations de la cornée constatées par un médecin, à l'œil droit seulement.

O. D. : photophobie, rougeur de la conjonctive bulbaire, petites ulcérations au voisinage du limbe. L'iris est intact ; mais on note une voussure de la cornée restée transparente dans la zone ectasiée qui s'étend du limbe au méridien horizontal. La limite de l'ectasie n'est pas très nette ; on ne la voit qu'à la loupe. La courbure de la cornée est normale ; il existe des cicatrices consécutives aux ulcérations, au voisinage de l'ectasie.

OBSERVATION III (Seelfelder, *Klin. Mon. f. Aug.*, mai-juin 1907, obs. II). — Homme de 54 ans, suivi depuis 27 ans à la clinique de la Faculté.

3 février 1880. — Kératoconus des 2 yeux. O. G. Kératite parenchymateuse. O. D. : abcès de la cornée.

Des deux côtés, voussure irrégulière de la cornée.

A gauche, nombreux vaisseaux et opacités.

9 juillet 1885. — Conjonctivite catarrhale des deux yeux.

21 décembre 1885. — A la suite d'un coup, lésion perforante de l'O. G.

11 février 1907. — Après un choc sur l'O. G. avec un morceau de bois, la chambre antérieure est presque détruite. Après sa restauration, nouvel examen :

Voussure irrégulière de la cornée. A la partie inférieure de la périphérie, on constate une dépression en gouttière. La cornée est tout entière ectasiée et présente l'aspect d'un kératoconus. Dans les parties nasale et temporale, le tissu cornéen est opaque et richement vascularisé. Un bourrelet sépare le pourtour de la partie centrale de la cornée.

O. D. L'abcès de la cornée noté en 1880 n'a pas du tout évolué comme une grave infection purulente. L'auteur en fait une altération en ruban analogue à la bandelette que nous avons décrite.

OBSERVATION IV (Même auteur, obs. III). — Homme de 58 ans, présentant en 1902 un astigmatisme myopique de l'O. G. 5D.

28 février 1907. — O. G. Gouttière profonde à la périphérie de la cornée gauche. La cornée paraît oblique, aplatie dans le méridien vertical. Le fond de la gouttière miroite ; le tissu en

est transparent. Un gérontoxon encercle la cornée, interrompu seulement par un ptérygion. En 1908, le fond de la gouttière reste transparent et aminci. Il est de niveau avec la cornée voisine.

O. D. Dépression marginale dans la partie supérieure de la cornée. Il n'y a pas encore destruction complète de la cornée. Arc sénile.

OBSERVATION V (Seefelder, mai-juin 1907, obs. IV). — Homme de 38 ans, vient consulter pour une lésion perforante de l'O. G. due à un léger coup donné avec la main par son enfant.

Neuf ans auparavant, au cours d'une pneumonie, infection oculaire qui dura longtemps et à la suite de laquelle la vision devint mauvaise,

O. G. Lésion marginale de la cornée : amincissement en demi lune dans toute la moitié supérieure jusqu'au méridien horizontal. A cet endroit, dépression en gouttière de la cornée si vascularisée qu'elle paraît rouge. Ptérygion.

Restauration de la lésion par une greffe. Après instauration de la chambre antérieure, l'ectasie ne se reproduit plus ; la vision s'améliore. L'astigmatisme était donc dû à l'ectasie.

O. D. — Voussûre de la cornée en demi lune, en haut, plus large et plus haute au milieu, plus étroite et plus plate aux extrémités. La zone ectasiée est transparente, mais traversée de parties opaques en forme de taches. Cette zone est parcourue par de menus vaisseaux qui se terminent à son bord central. Celui-ci est séparé de la cornée normale par une zone altérée arciforme. Pas de gérontoxon.

9 janvier. — Les lésions de l'O. G. persistent. La conjonctive bulbaire est très infectée, la chambre antérieure altérée. Dans la crainte d'une inflammation sympathique de l'O. D., on procède à l'énucléation de l'O. G. le 11 février 1907.

Examen anatomique de l'œil gauche. — La dépression en gouttière est beaucoup moins profonde qu'on aurait pu le croire par l'examen clinique.

Zone temporale. — C'est là que la gouttière était la plus large et la plus profonde. La conjonctive est très ramollie, les lymphatiques élargis et pleins de fibrine, les vaisseaux sanguins remplis de sang et entourés d'un manchon de cellules rondes et de plasmazellen. Infiltration de toute la conjonctive et du tissu épiscléral par les cellules rondes.

Au Van Gieson, sur une coupe passant par le milieu de la pupille, on voit — à l'œil nu — que la couleur rouge brillant du tissu cornéen disparaît à une distance assez considérable de la chambre et se change en un gris jaune sombre. Cette altération

intéresse presque toute la cornée sauf la couche la plus interne.

Au microscope, cette zone gris jaune est formée d'un tissu mou, très riche en vaisseaux, qui se confond directement avec la conjonctive et la sclérotique. Il est formé de fibrilles onduleuses qui paraissent parallèles les unes aux autres. Du côté de la cornée, ce tissu est mieux délimité que du côté de la conjonctive : sa surface est formée par l'épithélium cornéen un peu épaissi et est sillonnée de nombreux vaisseaux sanguins.

L'aspect du tissu cornéen à la limite de ce tissu granuleux est très intéressant : seule une petite portion se confond avec le tissu de la gouttière ; la plus grande partie des lamelles cornéennes perd son aspect fibrillaire, devient de plus en plus homogène et opaque, se ride en lignes onduleuses et s'achève en terminaisons épaissies, d'aspect homogène. Le reste des lamelles s'arrête en lambeaux anhistes à la limite du tissu granuleux. Ce tissu homogène se colore par le Van Gieson en un rouge grenat beaucoup plus intense que la cornée normale. Les lamelles cornéennes sont encore, à l'endroit où elles paraissent normales, semées de points noirs.

C'est dans le reste du tissu cornéen qui forme le plancher de la gouttière qu'on trouve le plus de graisse, surtout dans les couches profondes, non loin de la membrane de Descemet. On trouve aussi des traces de graisse dans le tissu granuleux et dans la sclérotique où des paquets de graisse sont fixés aux vaisseaux.

Dans la cornée, la graisse se trouve exclusivement dans les lamelles, jamais dans les fentes du tissu.

Les éléments cellulaires de la cornée sont considérablement augmentés.

La couche de Bowman se comporte de différentes manières : elle s'arrête généralement avant le tissu cornéen. Sur quelques coupes, elle se divise en un grand nombre de faisceaux ; dans d'autres, elle reste sans modifications entre les couches du tissu granuleux. Les altérations précédentes peuvent être constatées à la périphérie de la cornée et même dans la région du limbe qui paraissait cliniquement normale.

Zone nasale. — Les altérations dans cette zone se compliquent du fait de la coexistence d'un ptérygion et d'un ramollissement du tissu cornéen. Le ptérygion a les caractères d'un ptérygion vrai. Quant au tissu mou, ses vaisseaux sont énormes ; il est recouvert d'épithélium. Pas de graisse. Entre la sclérotique et le ptérygion, quelques îlots épithéliaux. Le tissu du ptérygion se confond avec le tissu granuleux qui remplace les premières couches de la cornée si intimement qu'on ne peut en faire la délimitation au microscope.

Le reste de l'observation décrit les éléments inflammatoires dans tout le pôle antérieur de l'œil.

OBSERVATION VI (Hlandman, *Klinische Monatsbl.*, p. 266, septembre 1908, obs. 1). — Homme de 82 ans, qui vient consulter pour une diminution de l'acuité visuelle. Il n'aurait jamais souffert des yeux. Les conjonctives sont normales. Arc sénile aux deux yeux.

O. G., cornée normale.

O. D., entre le limbe et le côté central de l'arc sénile, sillon en croissant de 2 millimètres de large. La bordure centrale n'est pas circulaire, mais irrégulière ; le sillon se termine en pointe à la hauteur du méridien horizontal : il est peu profond, blanc-jaunâtre. Au voisinage, la loupe montre de nombreux vaisseaux ; la cornée est faiblement déprimée.

Des deux côtés, profondeur normale de la chambre antérieure ; égalité et réaction normale des pupilles.

Iridodonésis. — Les deux cristallins ont de la cataracte en évolution... Hormis un cercle étroit atrophique autour de la papille, le fond de l'œil paraissait normal des deux côtés.

O. D. : astigmatisme inverse de 4^d axe horizontal. Le malade consent à être opéré de la cataracte.

Extraction avec iridectomie le 2 décembre 1907 : après la première incision dans le limbe et la confection d'un large lambeau conjonctival, l'iris fit hernie dans la plaie avec une vive douleur. Douleur à l'incision de l'iris. Aussitôt après, sans qu'aucune pression intempestive ait été exercée, le corps vitré apparut clair, fluide dans le coin nasal de la plaie.

OBSERVATION VII (Seefelder, *Klinische Monatsbl.*, mars 1910). — Homme de 76 ans qui a subi une énucléation de l'œil gauche pour une ophtalmie sympathique consécutive à une opération de cataracte.

L'examen clinique antérieur manque.

Histoire de la maladie. — O. G. Large gérontoxon avec ébauche de sillon au bord inférieur de la cornée.

O. D. Déformation marginale en sillon clair presque circulaire, en dehors d'un arc sénile.

Examen anatomique de l'œil gauche. — 1° *Bord inférieure de la cornée.* — Gouttière ayant 1 mm. $\frac{1}{4}$ à sa plus grande largeur, recouverte presque complètement par la conjonctive. L'épithélium conjonctival s'arrête au bord interne de la gouttière. Ce bord est constitué par un épais tampon épithélial dont la connexion est complète sur quelques coupes avec l'épi-

thélium superficiel; sur d'autres coupes, l'épithélium est repoussé dans sa profondeur. Au centre des cellules du bourrelet, il existe quelques petites vacuoles dues à des dégénérescences cellulaires. La périphérie du tampon épithélial provient, en partie, des cellules basales de la cornée et, en partie, des cellules basales de la conjonctive.

La couche de Bowman, de même que les couches les plus superficielles de la substance fondamentale de la cornée sont, à peu de distance de l'origine du sillon, déjà transformées en un tissu mou, fibrillaire, riche en noyaux, entre les mailles duquel on trouve quelques vaisseaux. L'extrémité périphérique de la couche de Bowman est effilée en pinceau ou légèrement émoussée et paraissant ainsi sans connexion avec le tissu fibrillaire qui se trouve à sa place, contenant quelques vestiges de la membrane.

L'épithélium de la cornée dans cette région reste normal.

Au voisinage de la gouttière, une partie des lamelles cornéennes se transforme en un tissu mou de fibrilles tortueuses traversées par des vaisseaux coupés en long et en travers; l'autre partie se termine subitement dans le tissu de la gouttière ou bien présente un léger épaissement. Dans cette région, le tissu cornéen est plus homogène et plus opaque que les lamelles saines et se colore plus intensément. Il ne paraît pas exister de connexion directe entre ces terminaisons et le tissu fibrillaire qui pénètre entre elles, vers le centre cornéen, et s'enveloppe d'une sorte de gaine. La texture des lamelles paraît lâche en ces endroits.

Exceptionnellement, il arrive qu'un vaisseau pénètre en forme de coin dans la terminaison épaissie d'une lamelle cornéenne et la divise en deux moitiés arrondies. Beaucoup de lamelles, en passant dans la gouttière, s'effilent seulement sur une certaine étendue et reprennent ensuite leur structure normale pour se transformer enfin en un tissu fibrillaire riche en noyaux qui constitue la majeure partie du tissu de la zone dégénérée. C'est l'aspect qu'on trouve au fond du sillon.

Le reste du tissu cornéen constituant la base de la zone de dégénérescence ne montre aucune modification certaine de structure: ses noyaux ne sont pas augmentés, son épaisseur n'est pas partout la même; aux endroits les plus minces, elle ne mesure que 0 mm. 6.

La zone de dégénérescence est encore beaucoup moins bien délimitée du côté du tissu conjonctival, épiscléral et scléral, que du côté de la cornée. La transition est à peine visible et son aspect histologique ainsi que sa grande richesse vasculaire semblent indiquer qu'elle provient pour la plus grande part de

ces tissus ; si cela n'est pas douteux, il est certain aussi que la cornée y a contribué.

Les signes d'inflammation manquent complètement dans le tissu de la gouttière. Les vaisseaux de l'iris et du corps ciliaire sont sclérosés, ce qui s'explique par l'âge du malade.

Aucune trace de graisse en dedans de la gouttière dans le tissu cornéen qui paraît normal. Dans le tissu de la gouttière, la réaction de la graisse est également négative ; mais elle est, au contraire, très nette sur les lamelles cornéennes du fond de la gouttière jusqu'à la membrane de Descemet qui n'en contient pas du tout.

La graisse se trouve à l'intérieur des lamelles et non dans leurs interstices.

Pas de craie ni d'autres concrétions.

2° *Bord supérieur de la cornée.* — Le processus de dégénérescence en est encore à son premier stade. Le sillon n'a guère qu'une étendue de 0 mm. 38 de large et 0 mm. 32 de profondeur.

Mêmes constatations qu'au bord inférieur de la cornée : de nombreuses lamelles cornéennes au bord central de la zone de dégénérescence se terminent en crête mousse sans se perdre dans les fibrilles. La graisse n'a pu être trouvée. La couche de Bowman se termine à 0 mm. 32 avant le commencement de la zone de dégénérescence.

OBSERVATION VIII (B. Adamantradis, de Brousse (Turquie d'Asie) *Archives d'ophtalmologie*, 1910, t. XXX, n° 1, p. 46). — Le 21 juillet 1908, la femme H..., de Peltos, vient consulter pour son œil droit.

La malade, âgée de 38 ans, se porte très bien. Aucun signe d'une maladie héréditaire quelconque.

Il y a cinq ans, elle a remarqué pour la première fois que son œil droit n'y voyait pas. C'est alors qu'elle a distingué sur cet œil une taie blanche. Sa vue baissa de jour en jour, sans aucune douleur ou autre phénomène irritatif. Il y a deux ans qu'on lui a dit qu'elle louchait.

Etat actuel. — L'œil gauche paraît normal.

Œil droit : paupières normales, conjonctive normale dans toute son étendue, sauf sur sa partie supéro-interne où elle est un peu hyperémée.

La cornée présente, dans sa partie supérieure et interne, un croissant blanchâtre ayant la forme d'un petit arc sénile. Ce croissant a une largeur de 1 millimètre à peu près, est parallèle au limbe scléro-cornéen, sur une longueur de 7 à 8 millimètres.

Il commence à l'extrémité supérieure du diamètre vertical de la cornée et se dirige parallèlement au limbe vers l'extrémité nasale du diamètre horizontal.

Entre ce croissant et le limbe, on voit une bande cornéenne transparente et lisse sans aucune trace d'ulcération, d'une largeur de 1 à 1 mm. 5, plus large au milieu qu'à ses extrémités. Ce qui caractérise surtout cette bande, c'est qu'elle est manifestement plus saillante que le reste de la cornée. On voit très nettement que cette partie de la cornée n'a pas sa courbure normale : elle a la forme d'une petite voûte et toute la cornée semble s'allonger vers sa partie supéro-interne, comme si elle y était tirée.

Il s'agit d'une ectasie marginale de la cornée. Le limbe qui la limite périphériquement est parcouru de petits vaisseaux dont plusieurs ramifications pénètrent jusqu'au milieu de cette bande.

L'iris n'est pas tout à fait rond. Il présente, juste à la partie correspondante au milieu du croissant opaque, une petite encoche. Aucune synéchie. Les réflexes pupillaires sont normaux.

L'examen ophtalmoscopique montre une papille normale, mais fortement allongée suivant un axe oblique. La skiascopie donne un astigmatisme régulier de quinze dioptries (axe $75^\circ = +5$; axe $165^\circ = -10$).

Sans verres le malade voit à peine les doigts à 1 mètre. Après correction, l'acuité visuelle atteint un huitième.

L'œil droit présente aussi un strabisme convergent.

Le même jour, 21 juillet 1908, la bande ectasiée reçut quatre pointes de feu avec la pointe fine du galvano-cautère. Mais elle était si mince, au milieu, que la pointe perfora la cornée et l'humeur aqueuse sortit. Pansement occlusif.

Le 23 juillet, la chambre n'est pas reformée. La cornée paraît avoir sa courbure normale partout ; l'iris ne présente plus d'encoche dans sa partie supéro-interne.

Le 25, la chambre antérieure est reformée. La cornée reprend son aspect antérieur. Le 27, la skiascopie montre un astigmatisme de 12 dioptries.

L'auteur fait 3 cautérisations dans l'espace de quinze jours, au bout desquels l'astigmatisme était corrigé par un cylindre de 9 dioptries à 75° degrés. L'œil droit gagnait une acuité visuelle de $1/5$.

Quelques jours plus tard, l'auteur, pour corriger le strabisme convergent, fit un avancement du droit externe avec ténotomie du droit interne.

OBSERVATION IX (résumée) (Van Duyse, *Arch. d'Ophtalmologie*, t. XXX, novembre 1920, p. 657). — Léonard H..., 70 ans, fermier à V... vient consulter en 1885 sur l'opportunité d'une iridectomie à droite (synéchies postérieures multiples).

O. D. — Il existait une gouttière en haut de la marge cor-

néenne. Elle fut prise alors pour un ulcère catarrhal détergé, en voie de guérison. L'iridectomie fut faite à droite.

En 1900, le sillon existait toujours : il occupait l'emplacement d'un gérontoxon visible également à la marge supérieure gauche.

En 1905 : O. D. cataracte avancée, déformation ectatique de la cornée.

O. G. Sillon marginal analogue à celui qui existait en 1885 sur la cornée droite. L'image de ce croissant fit penser à la dystrophie marginale de Terrien. L'idée d'un ulcère asthénique périphérique ne cadrait pas avec l'absence de phénomènes irritatifs.

Janvier 1908 : O. G. Séclusion pupillaire. Urines normales ; ni alcoolisme, ni syphilis, il y a eu quelques vagues douleurs rhumatismales des jambes, des genoux. Le poignet gauche a été gonflé quelques jours sans douleur notable. Pouls régulier et ample : l'artère temporale ne serpente pas. Iridectomie dirigée contre la séclusion en 1908.

A cette époque l'O. G. n'a pas subi de modification dans sa courbure.

Au fond de l'œil, il existe une cône inféro-temporal d'un demi diamètre papillaire. Acuité visuelle et réfraction pas notées.

Sillon à la marge cornéenne supérieure. Il a 2 millimètres à sa plus grande largeur. Il a la forme d'un arc et finit en pointe à la périphérie cornéenne vers 1 heure, pour descendre du côté nasal, jusqu'à 9 heures, sans atteindre le bord cornéen. Il est transparent.

Au bord central du sillon, se trouve un liseré blanc délimitant la paroi abrupte, mais peu profonde de la gouttière. Cette gouttière n'a pas ou n'a plus de bord périphérique : il semble qu'à partir du liseré ou bord central, il n'y ait là qu'un plan faiblement déclive, un segment aminci de la cornée. Ce plan se confond avec l'extrême marge cornéenne, grisâtre elle-même, fondue en un large liseré d'un rose violacé, de largeur irrégulière et entourant la circonférence cornéenne supérieure ; du côté nasal, un large tiers du tissu cornéen de la gouttière est grisâtre, opaque. De fins vaisseaux descendent dans toute l'étendue de cette partie déprimée, amincie. Venus de la conjonctive, ils descendent parallèles, de haut en bas, et se perdent sur le liseré central. Ce dernier est constitué, au microscope cornéen, par des points gris, plus serrés que dans les parties opaques adjacentes de la cornée.

Au côté nasal de la cornée, vers 8 et 9 heures, existent deux élevures vitreuses dans le prolongement nasal de la gouttière. La supérieure, la plus prononcée a 2 mm. 1/2 de haut et 1 mm. 1/2 de large.

L'inférieure est comme ombiliquée, cratériforme à son centre. Un pseudo-ptérygion trapézoïde va de la caroncule vers les masses

vitreuses saillantes. Des opacités diffuses siègent dans l'étendue du tiers supérieur de la cornée, centrales par rapport au liseré central de la cornée, surtout du côté nasal.

Pas d'arc sénile aux parties inférieures et temporale de la cornée.

Au bord temporal, un liseré de gros vaisseaux conjonctivaux se termine à la cornée après un trajet de 4 à 5 millimètres.

Septembre 1910. — Les vaisseaux du pseudo-ptérygion et les gros vaisseaux occupant la fente palpébrale ont disparu. A 9 heures, sur une plage ovale répondant à l'ectasie supérieure, il y a une facette plane recouverte d'un enduit kératosique. A 8 heures, la saillie inférieure est remplacée par une plage arrondie, légèrement grise. On dirait une érosion dont les bords épithéliaux auraient un éclat grisâtre. Une tache grisâtre irrégulière s'est développée au centre de la cornée. Le colobome de la pupille artificielle est coupé en deux par le liseré blanc central de la gouttière.

La sensibilité de la cornée est intacte. L'acuité visuelle est tombée à 1/35; le champ visuel est rétréci de moins de 10° en tous sens.

Septembre 1910. O. D. — La cornée présente un aspect buphtalmique (3 millimètres à l'exophthalmomètre de Hertel). Les images du disque de Placido sont très irrégulièrement déformées. L'œil est inéclairable (cataracte de couleur brun foncé). Pas de projection lumineuse. Le cercle ciliaire paraît aminci: en arrière, une teinte bleuâtre se perd dans le blanc de la sclérotique; en arrière, un anneau irrégulier de 3 millimètres de largeur, de couleur pourpre, entoure le bord cornéen. La gouttière occupe presque toute la marge cornéenne. En haut son bord central est à 3 millimètres de la périphérie.

La marge cornéenne, de 2 heures à 9 heures est déprimée par rapport au liseré qui la sépare de la partie centrale ectatique et plus ou moins transparente, grisâtre. Elle est parcourue de fins vaisseaux, venant parallèlement de la conjonctive, de haut en bas.

Entre huit et neuf heures, en bas vers 6 heures et vers 3 heures, on voit des plages ovalaires de 3 millimètres environ de grand axe, sur 2 millimètres en largeur limitées elles aussi en dedans par des liserés blancs. En bas de quatre à sept heures se trouve un large sillon de 1 millimètre de large, à 1 millimètre du bord cornéen.

Toutes les parties périphériques de la cornée sont grises sauf les trois plages précitées. La transparence de la partie centrale, encadrée par les liserés blancs est coupée par des taches grisâtres irrégulières, avec des opacités plus saturées (microscope cornéen).

Le sillon supérieur de jadis s'est effacé avec la formation de l'ectasie centrale, faisant place à une surface d'apparence plane, à un secteur aminci de la cornée. Le sillon inférieur, plus jeune est resté. La cornée est hypoesthésique ; la vision est nulle.

OBSERVATION X (Terrien, *Archives d'Ophtalmologie*, 1921). — C... Yves, 46 ans, sans antécédents personnels ou héréditaires dignes d'être notés, a toujours joui d'une excellente santé et d'une très bonne vision. Celle-ci aurait baissé depuis quelques années, à la suite d'une blessure reçue dans la tranchée le 12 juillet 1917. Le certificat d'origine porte : « contusions du bras gauche et de la face par éclats d'obus ». Le sujet aurait reçu dans les yeux de la terre et de la fumée provenant de la déflagration du projectile. Guérison rapide sans aucune suite, mais le malade reporte à cette blessure le début de la baisse de sa vision qui se serait accentuée peu à peu jusqu'à devenir gênante, ce qui l'amène à la consultation de l'hôpital Beaujon le 30 mai 1921.

L'aspect extérieur des yeux semble normal, mais l'acuité visuelle est de 1/10 à droite et de 0,4 à gauche sans verres et l'examen à l'ophtalmomètre révèle un astigmatisme de + 12 dioptries à droite et de + 10 dioptries à gauche. Après correction, on obtient :

$$\text{O. D. (+ 6D à } 0^{\circ}) - 6^{\text{D}} \text{ V.} = 0,4$$

$$\text{O. G. (+ 4D à } 150^{\circ}) - 4^{\text{D}} \text{ V.} = 0,6$$

On ne constate sur les cornées, ni néphélion, ni albugo, mais il existe à la périphérie une ectasie bilatérale rappelant tout à fait, bien qu'à un moindre degré, les lésions décrites par Terrien en 1900.

Sur la cornée gauche, on voit, à la partie supéro-interne, au voisinage du limbe, entre 9 heures et 11 heures, une bande de tissu transparent en forme d'arc, mesurant 2 millimètres à sa partie moyenne et venant se terminer par une extrémité effilée aux limites indiquées. Irrégulièrement bosselée et ectatique, elle est limitée en dedans et en dehors par une strie grisâtre circonscrite, l'interne beaucoup plus marquée que l'externe ; car, du côté de la sclérotique, l'ectasie se continue insensiblement avec celle-ci et de fins vaisseaux venus de la conjonctive et disposés parallèlement viennent se perdre sur sa surface. Entre 6 heures et 9 heures, il existe, du même côté, une ébauche d'ectasie irrégulière.

A droite, les lésions sont moins accentuées, mais de même nature. On voit, à la partie supérieure, une bande de tissu transparent ectatique, située en dedans du limbe, également en forme d'arc, et limitée par deux stries grisâtres, celle située du côté de la cornée beaucoup plus accentuée que celle du côté scléral.

Aucune trace d'inflammation. Des deux côtés, l'épreuve à la fluorescéine demeure négative. La sensibilité cornéenne est complètement abolie au niveau des ectasies marginales, alors qu'elle est normale sur les autres parties de la cornée.

Les réflexes pupillaires sont normaux et le fond de l'œil l'est également.

Aucun trouble de sensibilité générale, ni aucun signe de tabès. Le malade fut particulièrement examiné à ce point de vue, ces lésions de la cornée devant faire penser à des troubles trophiques. Mais, pas plus que dans la première observation de Terrien on ne trouvait aucune altération de cet ordre.

Seule l'existence d'un signe de Romberg pouvait être soupçonnée, le malade ayant tendance à perdre l'équilibre vers la gauche.

En même temps, il entend moins bien du côté gauche et pour cette double raison, l'examen otologique fut pratiqué.

L'oreille moyenne et l'oreille interne sont sensiblement normales. Les vertiges et les troubles de l'équilibre ne semblent pas venir de l'oreille.

Le trouble d'équilibre devrait donc être rapporté à une ébauche de signe de Romberg ; mais, il ne semble pas qu'on puisse établir la moindre relation entre celui-ci et les lésions de la cornée.

Aucun trouble général. Examen des urines normal. Réaction de Bordet-Wassermann négative.

5 novembre 1921. — Aux lésions précédemment décrites, il faut ajouter :

O. G. — Un élargissement de la bandelette hyperémié à la partie supérieure de la cornée sur laquelle elle empiète de 3 millimètres.

A la limite de ce tissu, la cornée saine s'arrête brusquement et présente une sorte de ressaut, surtout visible en haut, comme si la bandelette la bridait.

O. D. — La bandelette paraît s'être élargie également, mais de façon moins sensible qu'à gauche. Un peu en dehors du bord sclérotical de l'ectasie décrite en juin est apparu dans le tissu gris un sillon, long de 3 millimètres, large d'un et peu profond. Il n'est pas transparent comme l'ectasie mais couvert d'un tissu gris analogue à celui de la bandelette.

Examen ophtalmoscopique. — L'acuité visuelle, sans verres, ne s'est pas modifiée. L'examen à l'ophtalmomètre de Javal révèle un astigmatisme direct de + 12 à droite, de + 6 à gauche à 150 degrés.

On obtient après correction :

$$\text{O. D. (+ 6^{\circ} \text{ à } 0^{\circ}) - 6^{\text{D}} \text{ V.} = 0,4$$

$$\text{O. G. (+ 3^{\text{D}} \text{ à } 150^{\circ}) \quad \text{V.} = 0,8$$

DESCRIPTION CLINIQUE

Si nous jetons un coup d'œil d'ensemble sur ces observations, nous sommes frappés de l'analogie qu'elles présentent. L'ectasie comme le sillon offrent vraiment, dans les grandes lignes, deux types cliniques définis très voisins l'un de l'autre. Aussi, sans vouloir pour l'instant préjuger de leur étiologie, emploierons-nous, pour désigner leurs caractères communs, le terme de « dystrophie marginale » qui facilitera la description, signalant en cours de route les différences qu'ils présentent.

Ils offrent l'aspect d'un croissant transparent dans l'ectasie, parfois opaque dans le sillon, effilé à ses extrémités et situé à 1 millimètre environ en dedans du limbe. La déformation siège, dans la grande majorité des cas, et présente son maximum d'épaisseur à la partie supérieure ou inférieure du méridien vertical. Ces constatations nous paraissent avoir leur valeur et nous y reviendrons en discutant une étiologie vraisemblable de la dystrophie.

Au lieu de la déformation, la cornée est toujours amincie, mais la solution de fuchsine ne l'imprègne pas.

Cet amincissement est si constant qu'il a paru de très bonne heure le fait capital, d'où les noms de dystrophie (Terrien, 1900), d'atrophie marginale (Fusch, 1901) ou de dégénérescence périphérique (Seefelder, 1906 et van Duyse, 1910) qu'on lui donna.

L'uniformité d'aspect des lésions de la déformation n'est pas moins frappante : tout d'abord l'absence totale de réaction inflammatoire cornéenne, conjonctivale ou lacrymale non seulement au moment de l'examen du malade, mais dans son histoire. Il vient demander qu'on améliore, au moins légèrement, par des verres, la vision d'un œil mauvais depuis longtemps dont l'acuité visuelle baisse toujours et rend impossible l'exercice de la profession (obs. I Terrien, 1900; obs. actuelle) ou bien l'œil s'est dévié et le malade vient faire

corriger son strabisme (Adamantiadis, 1910). D'ordinaire, l'ophtalmologiste découvre fortuitement la dystrophie qui ne s'est annoncée par aucune irritation.

Plusieurs lésions de voisinage sont décrites : la bandelette conjonctivale hyperémiée, la gérontoxon et les stries blanches.

Toutes les observations relatent, dans la région limbaire largement dépassée, l'empiètement sur la cornée de nombreux vaisseaux parallèles en continuité avec ceux de la conjonctive et de l'épislère.

Il y a là un aspect qui rappelle la tête d'un ptérygion. Mais celui-ci ne s'observe que dans l'axe horizontal et sa tête n'atteint jamais la largeur de l'empiètement que nous avons constatée ; c'est une sorte de bandelette vasculaire parallèle au limbe et en continuité avec la conjonctive bulbaire hyperémiée. « Sa coloration n'est pas celle des staphylomes intercalaires ou ciliaires d'un degré modéré ou bien celle de certains glaucomes chroniques avancés. Elle est d'un rouge pourpre dû à l'abondance des vaisseaux épisléaux et conjonctivaux dont les anses marginales sont hyperémiées » (van Duyse, 1910). Cette bandelette passe en pont sur le sillon scléro-cornéen qu'elle efface, pour s'arrêter en une ligne nette, d'aspect cendré, à une distance variable en dedans du limbe où elle paraît brider la cornée comme le bord d'une boutonnière. Cette zone vasculaire s'étend, en largeur, au delà des limites de la déformation. On y voit un tissu gris, d'aspect granuleux qui ressemble à un gérontoxon. La première observation de Terrien montre l'ectasie marginale bilatérale de la moitié supérieure des cornées enchâssée dans un arc sénile qui se continue, aux extrémités du croissant, en une seule ligne circulaire, à 1 millimètre environ en dedans du limbe et présente l'aspect classique du gérontoxon.

Van Duyse a signalé l'interruption d'un arc sénile par un sillon.

Le gérontoxon est fréquent dans les observations de dystrophies marginales, mais il n'est pas constant : nous ne l'avons pas trouvé chez notre malade. Ce que nous avons observé, au niveau de la bandelette, c'est un tissu granuleux qui s'arrête à 2 millimètres environ du diamètre horizontal. L'ectasie ou le sillon se rencontrent au milieu de ce tissu gris.

Leur aspect transparent tranche sur le fond opaque ; mais, parfois, le sillon, comme dans notre cas, est couvert du même tissu cendré et les vaisseaux viennent s'arrêter sur son bord central (obs. X).

La lésion la plus proche du centre cornéen, celle qui délimite le tissu dystrophique est constituée par les stries blanches (Terrien 1900.) Elles ne ressemblent pas aux tissus que nous venons de décrire ; elles sont nacrées, un peu irrégulières, plus saillantes à certains endroits, fines. Elles ont l'aspect d'un tissu de sclérose. Van Duyse les a vues en 1910 et nous les avons retrouvées.

Notre malade présente, d'ailleurs, quelques particularités intéressantes que Seefelder, en 1907 (obs III), Vandetti et Passera en 1909, mais surtout van Duyse (obs. IX) ont décrites.

A l'éclairage oblique, la moitié supérieure de la cornée gauche présente deux sortes d'ectasies :

D'abord une ectasie globale de tout le centre cornéen, analogue, à un moindre degré, à l'aspect buphtalmique signalé par van Duyse (obs. IX Vandetti et Passera, 1909) surtout nette en haut et limitée par le bord central de la bandelette qui paraît brider la cornée.

En second lieu, entre 10 heures et 1 heure, dans le tissu granuleux, il existe une autre ectasie cornéenne transparente, pommelée, très amincie, longue de 3 millimètres environ, large de 2 millimètres.

Cette dernière, seule, mérite le nom d'ectasie périphérique dystrophique ; son amincissement paraît imposer l'idée d'une lésion cornéenne, tandis que la première ne figure qu'un refoulement antérieur de la cornée bridée à sa périphérie sauf aux extrémités du diamètre horizontal. Entre la pupille et le limbe, vers 5 heures, on voit sur la membrane une tache en fer à cheval de 2 millimètres de diamètre ayant plus l'aspect des stries blanches que celui d'une taie. Dans la région qui correspond à cette tache, la conjonctive bulbaire est sillonnée de vaisseaux parallèles très visibles.

Le malade déclarant n'avoir jamais eu d'ulcération sur cette cornée, nous croyons que cette tache est une plaque de sclérose analogue aux stries blanches de la moitié supérieure.

En bas, la bandelette qui empiète légèrement sur la cornée depuis 5 heures s'élargit progressivement pour atteindre sa plus grande largeur (2 mm. 5) à 8 heures. Elle s'arrête là

brusquement à la périphérie, tandis que son extrémité centrale se recourbe en crochet, circonscrivant une portion cornéenne transparente, légèrement ectasiée, ovale, de 1 mm. environ de grand axe. A la bandelette aboutissent des vaisseaux conjonctivaux très visibles. Dans les mouvements de l'œil, on voit aboutir à sa limite, sur 8 heures, un repli conjonctival qui ressemble à un pseudo-ptérygion : il est dirigé en bas et en dedans ; on ne lui voit pas de repli externe, mais dans toute la région inférieure du globe, la conjonctive garde le même aspect hyperémié.

L'œil droit présente aussi quelques particularités : la bandelette s'étend à peu près dans les mêmes limites qu'à gauche ; elle paraît aussi brider la cornée, mais moins étroitement qu'à l'autre œil. En haut, du côté temporal, entre 10 et 11 heures et en dehors de l'ectasie décrite en juin est apparue une ébauche de sillon, encore très imprécis au début d'octobre. Il est recouvert du même tissu gris que la région voisine.

Ni à droite, ni à gauche notre malade ne présente de ptérygions dans le méridien horizontal ; la conjonctive et la cornée sont normales. On voit seulement, de chaque côté, une pinguecula du côté nasal.

Les cornées sont anesthésiées au niveau des dystrophies. Elles ont gardé, au contraire, leur sensibilité exquise sur le reste de leur étendue. Terrien qui a signalé ce fait en juin dernier l'avait déjà noté en 1900. Il a recherché avec un soin particulier chez notre malade les signes du tabès : il ne les a pas trouvés. Van Duyse a remarqué aussi cette insensibilité cornéenne. Elle nous paraît présenter une grande importance : nous verrons à quelle lésion anatomique elle paraît correspondre et comment on peut l'interpréter.

Le tonus du globe et les fonds d'yeux restent normaux.

La réfraction s'est sensiblement modifiée depuis le premier examen.

En juin, on notait :

O. D. : astigm. + 12^D

O. G. : astigm. + 10^D

A l'ophtalmomètre de Javal, on obtenait la correction suivante :

V. O. D. (+ 6^D à 0°) — 6^D = 0,4

V. O. G. (+ 4^D à 150°) — 4^D = 0,9

Et le 5 novembre dernier :

O. D. : astigm. $+ 12^{\text{D}}$ horiz.

O. G. : astigm. $+ 6^{\text{D}}$ à 150°

A l'ophtalmomètre de Javal, on obtenait après correction.

V. O. D. : aucune modification

V. O. G. ($+ 3^{\text{D}}$ à 150°) = 0, 8

La réfraction s'est considérablement modifiée à gauche. Tout se passe comme si l'axe antéro-postérieur de l'œil s'était raccourci ou mieux comme si la courbure de la cornée s'était redressée dans le méridien qui correspond à l'ectasie. Terrien, dès 1900, avait signalé ces variations rapides dans la réfraction et il comparait l'ectasie marginale à une plaie cornéenne chez les opérés de cataracte : le lambeau antérieur est reporté en avant ; il en résulte un astigmatisme passager dans le second cas, persistant mais variable dans l'autre.

Il est bon de remarquer en outre que l'empiétement irrégulier de la bandelette sur la périphérie cornéenne doit aussi modifier très sensiblement sa courbure.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les descriptions cliniques constituent le nombre le plus important des observations sur la dystrophie marginale des cornées. Les examens anatomiques et histologiques sont rares, puisque jamais l'affection n'a entraîné par elle-même la perte du globe. Mais il est arrivé que, sur des yeux énucléés, on ait constaté des dystrophies marginales. Seuls des Allemands les ont observées ; ces examens présentent, par leur rareté, un intérêt incontestable, mais il est bon de remarquer que sur ces yeux profondément troublés dans leur constitution, il faut être très prudent dans la part à attribuer à la dystrophie.

Fuchs et Seefelder ont observé des sillons marginaux, Rupprecht une ectasie ; nous avons surtout étudié les publications de Seefelder qui sont le plus complètes : elles se rapportent à un adulte encore jeune (obs. V) et à un vieillard (obs. VII). Le résumé des observations de cet auteur que nous rapportons donnera l'énoncé de ses constatations. Nous ne retiendrons que les points qui ont paru le plus intéressants.

Comme l'examen clinique le montrait, la dystrophie s'étend bien au delà de la déformation : vers la conjonctive, vers la cornée et sur une grande largeur au delà des extrémités du croissant. Ce sont même ces lésions qui ont le plus d'importance puisqu'on ne les retrouve qu'atténuées au niveau de l'amincissement.

Nous ne pouvons attacher grande valeur à l'état de la conjonctive qui peut être très modifiée par l'infection oculaire. Au contraire les modifications cornéennes qui paraissent spéciales à la dystrophie sont intéressantes à connaître. Nous verrons l'état des différentes couches de la cornée de la superficie vers la profondeur puis nous étudierons les modifications histologiques de la substance fondamentale qui sont le plus nombreuses.

Comme le faisait prévoir l'épreuve négative de la fuchsine, l'épithélium antérieur est intact : il recouvre les déformations et la zone des tissus pathologiques, gardant l'aspect lisse et brillant d'un épithélium normal ; à peine est-il un peu épaissi au fond du sillon comme après la cicatrisation d'un ulcère.

La couche de Bowman, au contraire, subit des modifications très importantes : tantôt elle s'arrête en extrémités effilées là où la cornée paraît encore saine, c'est le cas le plus fréquent ; tantôt elle se divise en nombreux faisceaux. Enfin, elle peut plonger, sans altérations, dans les couches du tissu granuleux, mais c'est tout à fait exceptionnel et les séries de coupes d'une même pièce la montrent surtout arrêtée à une distance assez éloignée de la dystrophie. Ce fait est à rapprocher de l'anesthésie signalée par Terrien et Van Duyse.

On trouve donc directement sous l'épithélium antérieur les modifications histologiques de la substance fondamentale. La membrane de Descemet et l'épithélium postérieur ont partout paru intacts. Jamais on n'a constaté de perforation naturelle.

A la place des lamelles superficielles, on voit un tissu gris, granuleux qui correspond à la bandelette hyperémie.

Il se colore en gris jaune sombre au Van Gieson au lieu du rouge brillant de la cornée normale. Il est constitué par des fibrilles onduleuses parallèles entre elles ; il est mou, très riche en éléments cellulaires, en noyaux et en vaisseaux qui paraissent se confondre directement, à la périphérie, avec ceux de la conjonctive et de la sclérotique. De même qu'à l'examen clinique, ce tissu n'a pas de limite nette vers la conjonctive ; il s'arrête au contraire brusquement sur la cornée saine.

Ce tissu mou, très riche en noyaux s'infiltré avec les vaisseaux entre les lamelles cornéennes ramollies, mais d'aspect normal : il n'est pas du tout cicatriciel et d'après Seefelder il est pour la plus grande partie, sinon exclusivement, dérivé du tissu conjonctif et épiscléral. Cette opinion est la contre-partie de celle de Fuchs qui rattache le tissu granuleux aux lamelles cornéennes dégénérées. N'ayant jamais fait aucun examen semblable, nous ne pouvons que relater les deux avis.

Mais l'abondance des éléments cellulaires et l'infiltration

entre les lamelles, des vaisseaux venus de la conjonctive avec le tissu qui paraît plutôt plaider en faveur de la progression d'un tissu étranger à travers la substance fondamentale dégénérée, venant — soit combler la perte de substance — comme le supposent Seefelder et Rupprecht — soit, peut-être aussi, dissocier les lamelles. Ces deux auteurs n'ont trouvé que des rapports très lâches entre les éléments sains et pathologiques ; il n'existe aucune zone intermédiaire entre eux ; un simple grattage très léger découvre la cornée transparente.

Les limites du tissu gris sont particulièrement intéressantes. Sur son bord, les lamelles se sclérosent : elles perdent leur structure fibrillaire, deviennent opaques et homogènes et se terminent brusquement en extrémités épaissies en forme de crosse ou de massue. Les vaisseaux se terminent en pinceau entre les lamelles ou plongent parfois dans ces épaississements qu'ils paraissent diviser en deux. Sous le tissu granuleux, les lamelles restent bien appliquées sur les autres. Leurs extrémités s'effilent en fuseau.

La déformation cornéenne ne présente par elle-même aucune autre particularité que son amincissement parfois considérable (cornée réduite au $\frac{1}{3}$ de son épaisseur). Lorsqu'elle est grise, on y trouve le même tissu granuleux qu'autour d'elle, mais moins abondant ; quand elle est transparente les lamelles cornéennes y sont normales, mais ramollies et contiennent plus de graisse qu'autour de la déformation. La graisse n'a pas été retrouvée dans la membrane de Descemet. C'est l'aspect des lésions cornéennes du gérontoxon décrites par Lieto-Vollaro et Takayasu ; elles ne paraissent pas pathognomoniques de la dystrophie marginale en ectasie et en sillon ; mais elles confirment la concordance fréquente de l'arc sénile.

Ces modifications histologiques sont identiques dans les cas d'ectasie de Rupprecht, de sillons ou de seul amincissement cornéen, au milieu d'une zone opaque, rencontré à la place d'une ancienne déformation.

Il est intéressant de comparer cet aspect à celui que décrit Seefelder du côté nasal de l'œil de son malade (obs. V). Il y a là, en plus d'une gouttière, un ptérygion vrai. « Le tissu mou, dit-il, présente des vaisseaux énormes, il est recouvert d'épithélium. On ne trouve pas de graisse. Le tissu du pté-

rygion se confond avec le tissu granuleux qui remplace les premières couches de la cornée de façon si intime qu'on ne peut en faire la délimitation au microscope. Les couches cornéennes moyennes assez éloignées du centre paraissent plus pâles que les autres ; cela tient à un relâchement de stroma sans modifications histologiques visibles. »

Chez le vieillard de Seefelder (obs. VII) la seule différence à noter avec l'œil de l'adulte est la plus grande abondance de graisse au fond de la gouttière, la sclérose des vaisseaux du corps ciliaire et de l'iris. Ce ne sont là que des modifications en rapport avec l'âge du malade.

Rüpprecht a fait, dans un cas d'ectasie, des constatations anatomo-pathologiques identiques à celles de Seefelder. Leurs conclusions concordent pour attribuer au tissu granuleux une origine conjonctivale et épislérale et le considérer comme un élément de remplacement des lamelles cornéennes dégénérées.

Nous retenons toutefois l'aspect un peu spécial de la gouttière coïncidant avec un ptérygion au côté nasal de l'œil examiné par Seefelder en 1907.

ÉTIOLOGIE

L'étiologie est la question la plus discutée dans l'étude de la dystrophie marginale des cornées. Les auteurs ne sont encore unanimes que sur un nombre de points très limité : la rareté de l'affection, sous la réserve qu'un très grand nombre de cas doivent passer inaperçus à cause de la bénignité de la maladie qui ne décide le sujet à consulter un médecin que lorsque sa vision a beaucoup baissé ; la bilatéralité des lésions et leur répartition dans toutes les classes de la société, à tout âge.

Mais la lumière n'est pas faite sur la cause de l'affection ; aussi nous efforcerons-nous surtout de dégager quelques idées générales.

Les examens cliniques et anatomo-pathologiques nous ont montré différentes sortes de déformations cornéennes périphériques : ectasie toujours claire, gouttières transparentes ou opaques, amincissement de la cornée restée transparente au milieu d'un tissu gris, à la place d'une ancienne déformation.

Plusieurs faits constants, au contraire, groupent ces différents aspects : la bandelette marginale avec son tissu mou, gris, traversé de nombreux vaisseaux parallèles, recouvrant les lamelles cornéennes souvent chargées de graisse sans avoir de lien étroit avec elles ; les stries blanches qui limitent la dystrophie en dedans.

Plusieurs questions se posent : ces processus ont-ils une allure infectieuse, paraissent-ils provenir de maladies dyscrasiques ou sont-ils l'expression d'une affection chronique locale de l'œil ?

Que peut être cette maladie ? Est-elle une dégénérescence cornéenne en rapport avec le gérontoxon si souvent signalé ou un envahissement de la cornée par un tissu étranger d'origine inconnue ? En d'autres termes, les vaisseaux observés dans la bandelette périphérique viennent-ils réparer la cornée ou la dissocier ?

Enfin avec laquelle de ces interprétations paraît le mieux cadrer l'astigmatisme constant qui accompagne la dystrophie marginale symétrique des cornées ?

Contre l'opinion de Terrien qui considéra, dès 1900, l'ectasie marginale symétrique comme une maladie chronique, l'idée la plus répandue en Allemagne fut d'abord de rattacher la dystrophie à un processus infectieux. L'analogie était trop apparente à première vue avec une kératite en régression ou avec une ulcération torpide guérie, défergée et recouverte d'épithélium normal pour que la preuve n'en fut pas cherchée. Les travaux antérieurs de Von Arlt et de Fuchs sur l'évolution de certaines kératites marginales les poussaient dans cette voie.

Il y a vascularisation, en effet, opacification, perte de substance et quelques rares observations (obs, II) signalent la concomitance d'infections oculaires répétées.

La bandelette périphérique pouvait même avoir l'aspect d'un pannus et en imposer pour une forme évolutive du trachome (Axenfeld, Ischreyt).

Mais, après le grand nombre d'observations qui furent faites, on peut être affirmatif sur ce point : la dystrophie marginale ne relève pas d'un processus infectueux aigu. On n'en trouve, la plupart du temps, aucune trace dans l'histoire du malade : les paupières et la conjonctive ne sont pas irritées ; jamais on n'a vu se former d'ectasie ni de sillon comme ceux que nous décrivons, après des kératites ou des ulcères cornéens, quoique beaucoup de ces malades se fassent suivre de très près par des ophtalmologistes.

L'examen bactériologique ne révèle jamais d'infection externe, ni d'infiltration leucocytaire. L'histologie ne trouve pas de tissu cicatriciel.

Le tonus reste normal ; le fond d'œil également. Tous les auteurs sont maintenant à peu près unanimes à croire qu'il s'agit d'une affection chronique.

Est-ce une maladie générale ou locale ?

Terrien qui, pour la seconde fois a noté, ainsi que Van Duyse, l'anesthésie cornéenne au niveau de la déformation, a recherché soigneusement sur notre malade les signes du tabès. Le signe de Romberg étant douteux, Terrien fit faire l'examen acoustique du sujet ; les troubles de l'équilibre ne

semblaient pas venir de l'oreille, mais ils étaient trop peu nets pour pouvoir être rapportés au tabès, en l'absence de tout autre signe : les réflexes généraux et pupillaires et les fonds d'yeux étaient normaux ; la réaction de Bordet-Wassermann négative.

L'examen en série du rapport des maladies chroniques avec la dystrophie marginale n'a pas encore été fait, étant donné la rareté, dans les services d'ophtalmologie, du genre de malades que nous décrivons. Nous pensons pourtant qu'il n'y a pas de rapprochement de cette sorte à faire : s'il devait exister, on aurait observé depuis longtemps des déformations marginales des cornées chez des syphilitiques, des tuberculeux, des rhumatisants, des goutteux, des diabétiques, groupés dans des services spéciaux, puisque les cas que nous étudions sont toujours accompagnés d'une baisse d'acuité visuelle importante dont quelques malades au moins auraient pu se plaindre pendant leur séjour à l'hôpital.

Il s'agit donc, vraisemblablement, d'une maladie locale oculaire chronique. Et parmi celles-ci, il semble qu'il faille éliminer celles qui ont une origine infectieuse dont on retrouverait, au moins, les traces pas l'examen microscopique, comme le trachome.

Deux affections s'imposent à la discussion : le gérontoxon et le ptérygion dont presque toutes les observations signalent la présence.

Le gérontoxon est si fréquent que, pendant longtemps, on en fit la cause de la dystrophie. Un grand nombre d'auteurs voyaient des déformations cornéennes enchâssées dans un arc sénile classique, aux extrémités du diamètre vertical, là où il était le plus large (Terrien, 1900, obs. I). En outre, l'anatomie pathologique retrouvait, au fond du sillon, et en plus grande quantité que dans le reste de la cornée, la lésion caractéristique de l'arc sénile : la graisse à l'intérieur des lamelles. Il était vraisemblable de considérer que les vaisseaux venaient, avec le tissu granuleux, combler les pertes de substance en gouttière (Seefelder) ; mais comment interpréter, dans ces conditions, que ces sillons pussent devenir transparents et que leur fond se mît de niveau avec le reste de la cornée, restant à la fois clair et aminci ? Dans la guérison des kératites, on voit les vaisseaux disparaître, mais il reste du tissu cicatriciel : il n'y en a pas ici.

D'autre part, la présence de stries blanches d'aspect scléreux, avec les caractères microscopiques que nous avons décrits, ne paraît-elle pas être la signature d'une défense de la cornée contre un élément étranger ? Comment expliquer la rareté si exceptionnelle des déformations périphériques cornéennes en comparaison du nombre des arcs séniles, s'ils étaient seuls en cause ; et surtout, comment interpréter les cas, comme le nôtre, où le sujet n'a pas de gérontoxon ?

Nous avons été frappé de la fréquence des ptérygions sur les yeux atteints de dystrophie marginale. Seefelder (obs. V O. G. côté nasal) signale une déformation en gouttière à l'emplacement de la tête d'un ptérygion classique. L'œil gauche de notre malade présente un repli pseudo ptérygoïde dirigé en bas et en dedans et paraissant limiter sur la cornée une déformation en ectasie ; nous remarquons, d'autre part, que notre malade présente une pingécule au côté nasal de chaque œil, sans ptérygion dans le diamètre horizontal.

Faut-il voir là une coïncidence ou bien rattacher le ptérygion et la dystrophie à une même maladie chronique de l'œil actuellement inconnue ? Notons au passage la ressemblance d'aspect histologique entre la tête ptérygoïde et la bandelette hyperémiée ; et de même que nous l'avons fait pour le gérontoxon, remarquons la concordance fréquente d'un ptérygion et d'une pinguecula sur les cornées que nous décrivons.

Les travaux ultérieurs trouveront peut-être des points communs et des causes à ces états pathologiques. Mais, après avoir noté certaines similitudes de la tête ptérygoïde avec la bandelette marginale, remarquons que l'interprétation de cette ressemblance soulève de sérieuses difficultés : en particulier l'explication du siège d'ordinaire tout différent des ptérygions et des dystrophies marginales cornéennes, de même que leur apparition : l'une purement conjonctivale au début et l'autre cornéenne.

L'astigmatisme de nos malades est constant : il fait bien partie de la symptomatologie de l'affection ; rien de tel avec le ptérygion.

Nous en sommes donc réduit, comme pour le gérontoxon, à noter la présence fréquente d'un ptérygion sur l'œil du malade. Ni l'un, ni l'autre ne sont absolument constants. Ils ne sont, d'ailleurs, que des symptômes de maladies qu'il reste à découvrir et à décrire. Mais il est possible que les

auteurs leur trouvent un jour une origine commune. En tous cas, le gérontoxon et le ptérygion paraissent incapables de produire les déformations que nous décrivons : sans doute est-il moins hasardeux d'admettre qu'ils créent une prédisposition lorsqu'ils sont réunis.

Mais le terme de dégénérescence marginale employé par Seefelder paraît incomplet : si la dégénérescence seule était en cause, il serait étonnant qu'elle s'arrêtât comme l'a vu van Duyse ; elle laisserait un autre aspect — au lieu de l'ectasie ou du sillon — qu'une portion de cornée amincie, mais absolument normale et n'ayant jamais évolué — comme nous le verrons — vers la perforation.

Une néoformation en rapport avec une maladie chronique de l'œil, susceptible de régresser et d'origine conjonctivale et épisclérale pourrait produire le même aspect, en dissociant les lamelles cornéennes saines.

La dystrophie marginale présente donc des caractères qui lui sont propres. L'astigmatisme constant qui l'accompagne est un des principaux : il paraît répondre à deux déformations de la cornée : un changement de courbure de la membrane par la déformation périphérique et un étranglement irrégulier de tout le centre cornéen par la bandelette vasculaire plus ou moins large.

ÉVOLUTION

En 1907 et en 1910, Seefelder avait attribué à la dystrophie marginale l'évolution schématique suivante : envahissement de la cornée par la bandelette vasculaire, apparition de sillon trouble, puis transparent ; transformation de cette gouttière en ectasie évoluant vers la perforation.

Cette opinion est toute théorique et Terrien s'est élevé contre elle en juin dernier à propos de notre malade.

Van Duyse (obs. IX) a pu suivre pendant vingt-cinq ans un sujet atteint de sillons périphériques, puis d'ectasies et l'évolution qu'il a vu est toute différente.

De 1900 à 1910, la cornée gauche a présenté les modifications suivantes : en haut gérontoxon, puis sillon transparent couvert à ses extrémités par du tissu gris, limité sur son bord central très net par un liséré blanc qui s'accroît au point de couper en deux le colobome de la pupille artificielle faite entre temps.

Sur le méridien horizontal, disparition des saillies vitreuses et des vaisseaux, jadis très visibles, qui s'y rendaient ; disparition d'un pseudo-ptérygion qui accompagnait ces vaisseaux du côté nasal.

La cornée droite fut examinée pour la première fois par van Duyse en 1885 ; elle présentait déjà un sillon transparent en haut qu'il prit pour un ulcère détergé. — En 1910, le centre cornéen avait l'aspect buphtalmique ; le sillon supérieur était effacé, laissant un segment aminci de la cornée ; la bandelette vasculaire supérieure s'était beaucoup élargie, au point que le liséré blanc qui la limitait vers le centre, atteignait le bord pupillaire. Un large sillon était apparu en bas. La cornée présentait çà et là des plages transparentes périphériques limitées, du côté du centre cornéen, par des lisérés blancs.

Si la gouttière devait évoluer vers l'ectasie et la perforation, c'est bien chez ce malade qu'on l'aurait vu. Non seule-

ment les gouttières étaient anciennes, larges, mais la lésion continuait à progresser, puisque la périphérie cornéenne était sans cesse envahie par du tissu granuleux où apparaissaient de nouvelles déformations très importantes, tandis que la cornée saine réagissait en se sclérosant. Les vaisseaux, en progressant sur la cornée paraissent l'étrangler, la projeter en avant, et le sillon supérieur de l'œil gauche, entraîné par elle, se déplie. La gouttière est amincie ; il y a là un point de plus faible résistance qui paraît ouvrir la voie à une ectasie cornéenne ou à une perforation : il n'en n'est rien.

Nous n'avons, d'ailleurs, aucun exemple de perforation spontanée de la cornée consécutive à une ectasie périphérique. A l'œil gauche, la disparition des saillies vitreuses, des vaisseaux et du pseudo-ptérygion qui s'y rendaient est en faveur d'une régression de la maladie qui ne cadre guère avec une simple dégénérescence chronique de la cornée analogue au gérontoxon.

L'examen de notre sujet paraît confirmer, lui aussi, l'indépendance de l'ectasie périphérique vis-à-vis du sillon. La partie ectasiée de la marge cornéenne gauche, entre 6 heures et 9 heures, s'est formée presque sous nos yeux et nous n'avons jamais vu, à cet endroit, de déformation en sillon.

D'autre part, l'ectasie périphérique de l'œil gauche n'a, pas du tout, l'aspect du sillon de l'œil droit. Elle a des bords transparents si nets sur l'opacité de la bandelette qu'on dirait un trépanation d'Elliot.

La gouttière opaque, au contraire, a des bords en talus ; les Allemands eux-mêmes ont signalé, à l'emplacement de la déformation, une raréfaction du tissu gris qui disparaît parfois sur son fond ; mais le passage de l'opacité au tissu transparent est beaucoup moins rapide que dans notre ectasie.

Depuis le mois de juin, la bandelette vasculaire s'est élargie aux deux yeux ; et, à droite, entre 9 heures et 11 heures est apparue, au milieu du tissu gris en dehors de l'ectasie marginale, une gouttière assez nette.

Ce fait est d'accord avec la plupart des observations qui signalent l'apparition du tissu gris et des vaisseaux avant celle de la déformation.

Mais les lésions que nous avons vues, élargissement de la

bandelette aux deux yeux, apparition du sillon à droite, saillie cornéenne globale à gauche, ont évolué si vite lorsqu'on les compare à l'observation de van Duyse qu'on peut se demander si ces lésions ne procèdent pas par poussées, séparées par de longues périodes d'accalmie.

Il n'est pas moins intéressant de suivre les troubles de la réfraction. Chez notre malade, nous en avons trouvé des modifications importantes, non pas à l'œil droit où est apparu le sillon, mais à l'œil gauche où l'ectasie est très marquée et la déformation centrale de la cornée très nette. Les lésions paraissent avoir réalisé un raccourcissement antéro-postérieur de l'œil, en même temps qu'un redressement de la courbure de la cornée, dans le méridien de la dystrophie périphérique. Mais le fait le plus important à noter est la rapidité de ces changements de réfraction : Terrien et van Duysé l'avaient déjà signalé.

En résumé, l'évolution de la dystrophie paraît se faire de la façon suivante :

Apparition, puis progression, dans un tissu souvent dégénéré, de la bandelette vasculaire qui, envahissant la périphérie cornéenne et la comprimant, la déforme de façon irrégulière.

Dans la bandelette peuvent apparaître deux sortes de déformations : la gouttière, d'abord opaque, puis transparente, et l'ectasie toujours claire qui évoluent chacune pour son propre compte et peuvent régresser à la longue pour reprendre la courbure normale de la cornée, en laissant un croissant aminci de cornée transparente. Au cours de l'évolution, ces déformations périphériques produisent des changements de courbure de toute la membrane auxquels contribue aussi la bandelette marginale. Ils sont si instables que les verres devront être changés très souvent et parfois si considérables qu'on devra, parfois, renoncer à les ordonner.

La cornée réagit à la maladie par la production de tissu scléreux qui reste après la disparition des lésions sous l'aspect de stries blanches.

Jamais on n'a vu de perforation naturelle de la cornée.

DIAGNOSTIC, PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Le diagnostic doit être fait avec les affections produisant des déformations de la cornée en ectasie ou en sillon.

L'herpès de la cornée pourrait, à la rigueur, en imposer pour une ectasie ; mais les vésicules qu'on trouve sur la face, la fièvre qui parfois les accompagne et la rupture rapide des vésicules cornéennes orientent facilement le diagnostic.

L'anesthésie cornéenne qu'on trouve dans le zoster et la présence de vésicules pourraient faire penser à l'ectasie périphérique, mais le zona ophtalmique concomitant évite toute erreur.

La kératite bulleuse a une toute autre allure : elle est accompagnée d'hypertonie et les vésicules se rompent au bout de quelques jours.

La hernie cornéenne périphérique suite de plaie pénétrante a des commémoratifs très spéciaux et est entourée de tissu cicatriciel.

Le sillon est plus difficile à rattacher à la dystrophie marginale. Il a, souvent été pris pour un ulcère détergé ; mais l'absence d'infections oculaires antérieures, l'absence d'éléments infectieux à l'examen microscopique permettent de le différencier des pertes de substance d'origine catarrhale et des ulcérations suites de kératites.

Le diagnostic peut être beaucoup plus hésitant avec la kératite neuro-paralytique. L'absence de phénomènes irritatifs, de douleur, l'anesthésie cornéenne qui la différencient si bien des autres kératites sont des points communs de première importance avec la dystrophie marginale. Mais la lésion n'est pas bilatérale et l'anesthésie cutanée et muqueuse du côté correspondant, dans toute la zone innervée par le trijumeau, les céphalées paroxystiques nocturnes, les paralysies, et surtout la diminution brusque de la tension oculaire en l'absence de perforation orienteront le diagnostic vers

la kératite neuro-paralytique. L'aphasie, l'hémiplégie ou l'hémianesthésie ainsi que l'évolution rapide de cette kératite vers la perforation ne la feront pas confondre avec la dystrophie marginale.

PRONOSTIC

L'étude de l'évolution a montré que le pronostic de l'affection était bénin en ce qui concerne la conservation du globe. Il faut toutefois noter les mécomptes qu'Axenfeld (1907) et Handman (obs. VI, 1908) ont eu au cours d'opérations de cataracte chez des sujets atteints de dystrophies marginales des cornées. Ce n'est pas seulement le retard à la cicatrisation qu'on observe avec le gérotonxon, mais une hernie de l'iris avec issue du vitré, sans qu'aucune faute ait été faite, aucune pression intempestive exercée sur l'œil. Aussi ces auteurs conseillent-ils d'être particulièrement méfiant si l'on opère ces malades et d'user d'une technique aussi rigoureuse que possible ; ceci s'applique non seulement à la cornée dystrophique, mais à l'autre œil, même s'il paraît normal.

Toutefois de pareils faits sont rares. Mais le pronostic reste très défavorable au point de vue de la conservation de l'acuité visuelle. Nous avons vu que l'astigmatisme existe toujours chez ces malades ; il est souvent irrégulier, et parfois si important qu'on ne peut le corriger avec des verres : au reste, ses variations rapides contre indiquent parfois leur emploi.

Quel soulagement peut-on donc apporter au malade ?

TRAITEMENT

Seefelder (1907, obs. V) avait fait une greffe qui avait donné de bons résultats, au moins passagers. Mais le traitement institué par Terrien est autrement simple et ses résultats parfaits.

Frappé de la ressemblance de l'ectasie marginale avec une plaie opératoire mal fermée, encombrée de fibrine, Terrien voulut créer la rétraction cicatricielle qu'il voyait s'effectuer d'elle-même après la kératotomie. L'astigmatisme qu'on note

souvent chez les nouveaux opérés de cataracte disparaissant après la cicatrisation, il pensa corriger l'astigmatisme énorme de son malade de 1900, s'il produisait, au niveau de l'ectasie, le tissu cicatriciel dont il ne trouvait aucune trace autour d'elle.

Il fit donc, sur le croissant ectasié de l'O. D., quelques cautérisations légères au galvano-cautère qu'il recommença de semaine en semaine pendant six séances. L'amélioration n'apparut qu'après deux cautérisations, lorsque le tissu cicatriciel eut le temps de se former. Après la sixième séance, l'acuité visuelle de l'œil droit était remontée de 1/50 à 1/3 et le sujet pouvait lire, de près, avec des verres + 2.50, les plus fins caractères de l'échelle de Wecker et Masselon.

Le sujet ne voyait plus de l'O. D. depuis vingt-cinq ans. Il put reprendre sa profession de comptable qu'il avait dû abandonner depuis dix-huit mois.

Le traitement n'est pas douloureux, puisque la cornée est anesthésiée au niveau de la dystrophie.

Les suites sont des plus bénignes : il n'existe qu'une réaction insignifiante et le pansement occlusif peut être levé au bout de vingt-quatre heures.

Terrien attire toutefois l'attention sur un point : il y a intérêt à espacer les cautérisations d'une quinzaine de jours, pour donner le temps au tissu cicatriciel de produire sa rétraction définitive : le traitement qui donna un si beau résultat à l'O. D. n'améliora pas sensiblement l'O. G. dont l'acuité visuelle était restée assez bonne. Terrien estime qu'il avait peut-être dépassé le but.

Adamantiadis, en 1910, appliqua ce traitement à une ectasie périphérique : le résultat fut excellent (V. obs. [1, février 1900. Adamantiadis, 1910).

Notre malade n'a subi aucun traitement ; son acuité visuelle est encore assez bonne et très suffisante pour le métier qu'il exerce.

CONCLUSIONS

I. — Cette étude rapide nous montre d'abord la nécessité de s'entendre sur l'ectasie, car plusieurs observations (Seefelder, van Duyse, la nôtre), présentent sur le même œil deux productions ectatiques : l'une, globale, de tout le centre cornéen resté sain, surtout marquée à sa périphérie, au voisinage des lésions ; l'autre marginale, amincie, située en plein tissu pathologique et constituant vraiment, avec les modifications histologiques voisines : la dystrophie marginale des cornées.

II. — A côté de l'ectasie existe le sillon périphérique qui paraît avoir la même origine. Leur évolution serait indépendante l'une de l'autre, mais tous deux sont entourés de lésions qui correspondent vraisemblablement à un triple processus :

1° Une dégénérescence périphérique graisseuse des lamelles cornéennes analogue au gerontoxon qu'on retrouve fréquemment, mais pas toujours ;

2° Un envahissement de la marge par un tissu gris, granuleux, très vasculaire, qui paraît d'origine conjonctivale et épisclérale. Son aspect clinique et histologique, son évolution semblent si voisins de ceux du ptérygion, qu'on est tenté de leur chercher une origine commune actuellement inconnue ;

3° Une réaction de défense de la cornée qui se sclérose sur le bord central de la dystrophie, sous l'aspect de stries blanches.

III. — L'importance de la bandelette vasculaire périphérique et l'absence d'arc sénile dans notre observation nous font croire que la dégénérescence cornéenne, quand elle existe, n'est pas le facteur le plus important de l'affection. Aussi préférons-nous garder l'appellation de « dystrophie marginale des cornées ». Sans écarter l'influence d'une dégénérescence, elle constate deux points très importants : la chroni-

cité de l'affection et le trouble de nutrition de la périphérie cornéenne.

IV. — L'évolution de ces lésions est très longue : elles tendent à l'extension du nouveau tissu à toute la périphérie cornéenne et à sa progression vers le centre pupillaire. L'extension relativement rapide chez notre malade de la bandelette marginale et l'apparition d'un sillon font penser à la possibilité d'une évolution par poussées. Jamais on n'a vu de perforation spontanée de la cornée. Les lésions peuvent régresser et la membrane, restée amincie au lieu de la déformation, reprendre sa courbure normale. Mais l'étiologie et l'évolution de la dystrophie marginale ne pourront être précisées qu'en multipliant les examens anatomiques et les observations à longue échéance.

V. — Les lésions s'accompagnent toujours d'un astigmatisme important qui les distingue du gerontoxon et du ptérygion classiques. Il paraît répondre à la déformation de la cornée à la fois par la bandelette vasculaire qui l'étrangle et par l'ectasie ou le sillon marginaux. Cet astigmatisme est parfois considérable ; il est souvent irrégulier et, en tous cas, très changeant. Si la vision devient trop mauvaise on aura recours aux cautérisations ignées sur la déformation périphérique qui ont donné d'excellents résultats.

Vu : le Président de la thèse,
DE LAPERSONNE

Vu : le Doyen,
ROGER

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris.
P. APPELL

BIBLIOGRAPHIE

1900. F. TERRIEN. — Dystrophie marginale symétrique des cornées avec astigmatisme énorme et guérison par cautérisation ignée. *Archives d'Ophtalmologie*, 1900, p. 12.
1901. TAKAYASU. — Beiträge zur pathologischen Anatomie des arcus senilis. *Arch.f. Augenheil.* Viesbaden 1901, XVIII, 154-162.
1901. FUCHS. — Ueber Randsklerose und Randatrophie der Hornhaut. *Arch. fr. ophtalmol.* Leipzig, 1901, t. II, 317-329.
1905. LAUBER. — *Klinisch Monatsblätter f. Augenheilkunde*, 1905, p. 382.
1906. SEEFELDER (Leipzig). — Zur Entstehung der peripheren Hornhautektasie *Ausdes Universitätsaugenklinik Tübingen.* — *Klinisch Monats. f. Aug.*, janvier 1906, p. 61.
1907. — (Leipzig). — Klinisches und Anatomisches über periphere Rinnenbildung und periphere Ektasie der Hornhaut. *Klinische Monats. f. Aug.*, mai-juin 1907, t. III, p. 475.
1907. AXENFELD. — Sillon périphérique de formation chronique compliquée aux deux yeux de formation grave d'ulcus rodens. *Klinische Montash. f. Aug.*, 1907, t. IV, p. 578.
1907. RUPPRECHT. — Pathologischer anatomischer Beitrag zur Kenntnis der peripheren Hornhautektasie. *Klin. Mon. f. Aug.*, 1907, XLV, p. 34.
1908. GILBERT. — *Klinische Mon. f. Aug.*, 1908, t. VI, p. 452.
1908. FLEISCHER. — *Ophtalmologischen Klinik*, 1908.
1908. HANDMANN (Döbeln). — Klinischen Beitrag zur Aetiologie der chronischen peripheren Rinnenbildung auf der Hornhaut. *Klin. Mon. f. Aug.*, septembre 1908, p. 264.
1908. RSCHANINZYN (F.). — Ectasie périphérique double de la cornée par trachome. *Moskaner Augenärzlichten Gesellschaft.* 26. 2. 1908.
1909. LAUBER (H.). — Ectasie circonscrite. *Centralblatt f. prakt. Augenheilkunde*, 1909, p. 246.
1909. VANDETTI ET PASSERA. — Ectasie des parties centrales de la cornée. *Ophtalmologia*, 1909, t. I, fasc. 2, p. 96.
1910. SEEFELDER. — Weiterer Beitrag zur pathologischen Anatomie der Randdegeneration der Hornhaut. *Klin. Mon. f. Aug.*, mars 1920, p. 321.
1910. B. ADAMANTIADIS de Brousse (Turquie d'Asie). — Un cas d'ectasie circonscrite de la cornée. *Archives d'Ophtalmologie*, janvier 1910, t. XXX, n° 1, p. 46.
1910. VAN DUYSE (Gand). — Dégénérescence marginale des cornées *Archives d'Ophtalmologie*, novembre 1910, t. XXX, n° II, p. 657. Sujet présenté à la séance de démonstration de la Société belge d'ophtalmologie (25 sept. 1910).
1921. TERRIEN (F.). — La dystrophie marginale ectatique de la cornée. *Archives d'ophtalmologie*, t. XXXVIII, n° 9, sept. 1921, p. 523.
- Précis d'Ophtalmologie. Paris 1914, 2^e édition. Baillière et fils, éditeurs.
- AXENFELD. — Traité d'Ophtalmologie.

